pISSN 2085-9481 **eISSN** 2597-999X
Terakreditasi Nasional: SK Dirjen Penguatan Riset dan Pengembangan KemenRistekdikti RI no. 28/E/KPT/2019

Jurnal Biomedik. 2021;13(3):352-357
DOI: https://doi.org/10.35790/jbm.13.3.2021.33805
Available from:https://ejournal.unsrat.ac.id/index.php/biomedik/index

Laporan Kasus

Fistula Aorta - Atrium Kanan

Andi L. A. Harun,[1] Luthfi Attamimi,[2] Nikmatia Latief,[3] Sri Asriyani[3]

[1]Program Pendidikan Dokter Spesialis Bagian Ilmu Radiologi Universitas Hasanuddin, Makassar, Indonesia
[2]Konsultan Bagian Ilmu Radiologi Universitas Hasanuddin, Makassar, Indonesia
[3]Dosen Bagian Ilmu Radiologi Universitas Hasanuddin, Makassar, Indonesia
Email: aliaamalia79@gmail.com

Abstract: Aortic - right atrial fistula is a channel of blood vessels originating from one of the valsalva sinuses and ending in the superior vena cava or right atrium. This fistula is an abnormal vascular connection that causes blood flow from the high-resistance aortic circuit to the low-resistance right atrium. We report a case of a 34-year-old male patient diagnosed with aortic - right atrial fistula with clinical manifestations of spasms since 1 month. The incidence of aortic - right atrial fistula is most common between the ages of 9 and 45 years. The cause of this condition appears to be an inherited deficiency / weakness of the elastic lamina in the aortic medium. Right aorto-atrial fistula has varied clinical manifestations such as acute pulmonary edema, chronic heart failure and can also be found incidentally. Cardiac MSCT with contrast shows the results of the aorta to right atrial fistula. This patient was treated with furosemide and aspilet treatment.
Key words: Aortic - right atrial fistula, MSCT cardiac.

Abstrak: Fistula aorta - atrium kanan adalah celah atau saluran pembuluh darah yang berasal dari salah satu sinus valsava dan berakhir di vena cava superior atau atrium kanan. Fistula ini merupakan koneksi vaskular abnormal yang menyebabkan aliran darah dari sirkuit aorta dengan resistensi tinggi ke atrium kanan dengan resistansi rendah. Kami melaporkan kasus pasien laki-laki berusia 34 tahun dengan diagnosis fistula aorta - atrium kanan dengan manifestasi klinis sesak sejak 1 bulan. Insiden fistula aorta - atrium kanan tersering pada usia antara 9 – 45 tahun. Penyebab kondisi ini tampaknya merupakan defisiensi / kelemahan bawaan lamina elastis di media aorta. Fistula aorto-atrium kanan memiliki manifestasi klinis bervariasi seperti edema paru akut, gagal jantung kronis dan dapat pula ditemukan secara insidental. Pada pemeriksaan MSCT *cardiac* dengan kontras mendapatkan hasil gambaran aorta to right atrial fistula. Pasien ini ditatalaksana dengan diberikan pengobatan furosemide dan aspilet.
Kata kunci: Fistula aorta - atrium kanan, MSCT *cardiac*.

PENDAHULUAN

Fistula aorta - atrium kanan adalah celah atau saluran pembuluh darah yang berasal dari salah satu sinus Valsava dan berakhir di vena cava superior atau atrium kanan. Fistula aorta-atrium adalah kondisi patologis yang langka namun kompleks yang dapat bersifat bawaan atau didapat. Biasanya Fistula aorta - atrium adalah sekunder dari kondisi patologis lain. Fistula aorta-atrium ditandai dengan adanya aliran intra jantung yang abnormal antara aorta dan atrium kiri atau kanan. Manifestasi klinis berkisar dari murmur prekordial

asimptomatik hingga gagal jantung kongestif. Pembesaran progresif fistula aorta-atrium kanan dapat berakhir ruptur akibat tekanan rendah dapat terjadi di bawah pengaruh tekanan sistemik.[1]

Komunikasi fistula antara aorta dan aorta atrium kanan jarang terjadi. Insidensi pada usia pasien ini antara 9 – 45 tahun, dengan ratio antara pria dan wanita sekitar 5:4.[2] Hal ini sering terjadi akibat robekan intima dekat akar aorta, terutama pada pasien dengan operasi jantung sebelumnya (1/3 dari semua kasus). Tekanan intra-aorta yang tinggi meningkatkan progresivitas sobek ke sisi luar dinding aorta yang mengalir ke atrium kanan. Enam puluh persen pasien mengalami gagal jantung dan 40% berakhir dengan kematian.[3]

Lesi didiagnosis dengan menggunakan ekokardiografi yang merupakan sugestif dari diagnosis dan dikonfirmasi dengan pencitraan tomografi terkomputerisasi (CT) yang alat diagnostik noninvasif tambahan.[4] Untuk menghindari komplikasi memerlukan terapi dini, bahkan pada pasien tanpa gejala atau pasien dengan pintasan hemodinamik yang tidak signifikan. Perawatan yang tersedia adalah intervensi berbasis kateter, ligasi eksternal dengan hipotensi terkontrol, atau bedah penutupan fistula dengan bypass kardiopulmoner.[5]

Kami melaporkan sebuah kasus seorang laki-laki berusia 34 tahun dengan fistula aorta - atrium kanan yang menjalani terapi hemodialisis di RSUP DR. Wahidin Sudirohusodo Makassar.

LAPORAN KASUS

Seorang laki-laki berusia 34 tahun, suku Makassar, dating ke IGD RSUP DR. Wahidin Sudirohusodo Makassar dengan sesak. Awalnya pasien mengeluh sesak nafas sejak satu bulan yang dirasakan terus menerus dan semakin memberat sejak tiga hari. Riwayat diabetes melitus, jantung, paru, dan penyakit hati disangkal. Pada riwayat penyakit keluarga atau anggota keluarga tidak didapatkan yang menderita keluhan yang sama. Riwayat kebiasaan merokok dan alkohol disangkal.

Pada pemeriksaan fisik pasien tampak sakit sedang, kesadaran compos mentis. Tanda vital: tekanan darah 130/100 mmHg, frekuensi Nadi: 100 x/menit, frekuensi pernapasan: 50 x/menit dan suhu afebris. Pada pemeriksaan leher, tekanan vena juguler 5 cmH2O, paru dengan bunyi napas vesikuler dan tidak ditemukan rhonki serta mengi, Jantung dengan bunyi jantung normal, terdapat murmur pada *intercostal space* 4 dan 5, dengan intensitas S3 serta terdapat gallop, ekstremitas dengan akral hangat, tidak ada edema dan waktu isi ulang kapiler kurang dari 2 detik.

Pada pemeriksaan laboratorium tanggal 19 Maret 2019 didapatkan hemoglobin 9,1 g/dl; leukosit 6.500/µl; trombosit 318.000/µL; ureum 40 mg/dl; SGOT 36 mg/dl; SGPT 41 mg/dl; albumin 4 gr/dl; gula darah sewaktu 77 mg/dl. Hasil elektrokardiografi mendapatkan Sinus Takikardi dan T *Wave Inversion*. Pada pemeriksaan foto toraks dengan gambaran kardiomegali dengan gambaran *L to R shunt*. Pemeriksaan MSCT *cardiac* dengan kontras pada tanggal 21 Maret 2019 mendapatkan hasil gambaran aorta to right atrial fistula. Pasien mendapatkan terapi aspilet dan furosemide.

Gambar 1. Foto thoraks: Tampak kardiomegali pada foto toraks pasien.

Gambar 2. MSCT *cardiac* dengan kontras. Tampak defect pada proximal arcus aorta yang berhubungan dengan atrium kanan, ukuran berkisar 3,5 x 0,87 cm yang menyebabkan right atrial enlargement dengan gambaran jantung pada atrium kanan dan ventrikel kanan kesan membesar, atrium kiri dan ventrikel kiri dalam batas normal, tidak tampak defect pada septal interatrial maupun septal interventrikel. Simpulan dari pemeriksaan MSCT *Cardiac* tersebut yakni gambaran *aorta to right atrial fistula*.

BAHASAN

Anatomi

Jantung adalah sebuah organ berotot dengan empat ruang yang terletak di rongga dada dibawah perlindungan tulang iga, sedikit ke sebelah kiri sternum. Ukuran jantung lebih kurang sebesar genggaman tangan kanan dan beratnya kira-kira 250 - 300 gram. Jantung terdiri dari empat ruang, dua ruang berdinding tipis disebut atrium dan dua ruang berdinding tebal disebut ventrikel. Katup jatung terbagi menjadi dua bagian, yaitu katup yang menghubungkan antara atrium dengan ventrikel dinamakan katup atrioventrikuler, sedangkan katup yang menghubungkan sirkulasi sistemik dan sirkulasi pulmonal dinamakan katup semilunar.[6]

Lingkaran sirkulasi jantung dapat dibagi menjadi dua bagian besar yaitu sirkulasi sistemik dan sirkulasi pulmonal. Namun demikian terdapat juga sirkulasi koroner yang juga berperan sangat penting bagi sirkulasi jantung. Pendarahan otot jantung berasal dari aorta melalui dua pembuluh koroner utama, yaitu arteri koroner kanan dan arteri koroner kiri. Kedua arteri ini keluar dari sinus valsava aorta.[6]

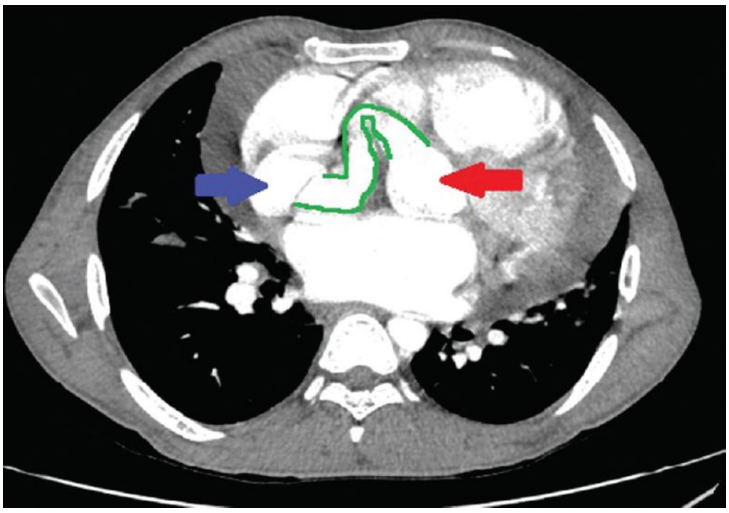
Definisi

Fistula adalah koneksi vaskular abnormal yang menyebabkan aliran darah dari sirkuit aorta dengan resistensi tinggi ke atrium kanan dengan resistansi rendah. Terowongan aorta - atrium kanan kongenital, yang pertama kali dijelaskan oleh Coto dkk pada 1980, merupakan hubungan vaskular ekstrakardiak antara salah satu sinus aorta dan atrium kanan.[7] Fistula aorta ke atrium kanan sangat jarang terjadi. Kisaran umur antara 9 – 45 tahun, dengan ratio antara pria dan wanita sekitar 5:4.[2]

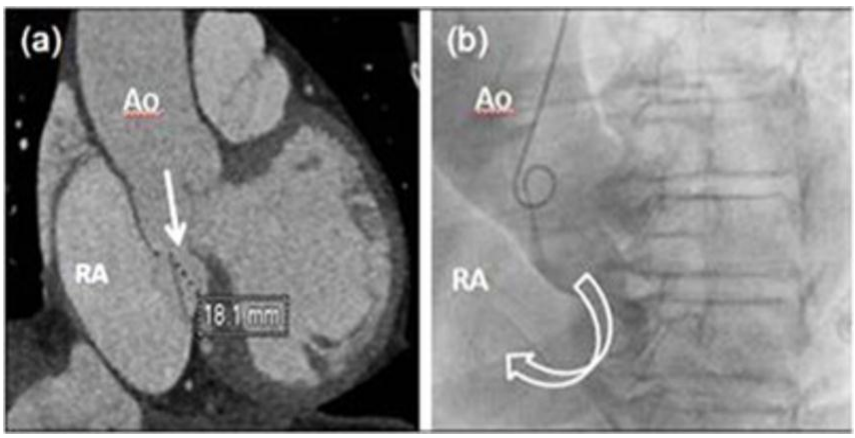
Etiologi dan patogenesis

Kemungkinan penyebab kondisi ini tampaknya merupakan defisiensi bawaan lamina elastis di media aorta. Dikarenakan tekanan aorta yang tinggi, daerah yang rusak di dinding aorta membentuk terowongan ekstra kardiak, pembesaran bertahap yang mengarah ke dalam atrium kanan karena kedekatan anatomi dan pengisian akibat tekanan yang rendah. Darah dari aorta akan masuk ke dalam atrium kanan. Bila defek ini kecil sekali, pertambahan volume darah di atrium kanan tidak signifikan. Bila defek ini cukup besar

maka pertambahan volume darah akan tampak di atrium kanan. Pertambahan volume ini menyebabkan dilatasi dari atrium kanan dan juga ventrikel kanan. Darah yang dipompa oleh ventrikel kanan jumlahnya bertambah besar dan menyebabkan pelebaran dari a. Pulmonalis dan seluruh cabang-cabangnya dalam paru. Vena-vena pulmonalis akan bertambah lebar, karena pertambahan volume darah ini. Darah yang masuk kembali ke atrium kiri jumlahnya bertambah. Hal ini tidak menyebabkan dilatasi dari aorta ascenden, karena sebagian darah masuk ke dalam atrium kanan. Berbagai mekanisme yang dapat menyebabkan pembentukan fistula seperti diseksi aorta, endocarditis disertai pembentukan pseudo anurisma, trauma atau post scenario pembedahan.[5] Penyebab terjadinya fistula pada pasien ini kemungkinan kelemahan bawaan lamina elastis dikarenakan tidak ada trauma, operasi atau riwaya endokarditis.



Gambar 3. Pemindaian tomografi terkomputasi dengan kontras yang ditingkatkan *gates* nonelektrokardiografi aksial diperoleh pada tingkat akar aorta dalam fase arteri yang menunjukkan: koneksi tubular (garis hijau) diameter maksimum 17,5 mm dan perkiraan panjang 9,7 cm yang dicatat antara aorta (panah merah)) dan atrium kanan (panah biru) yang timbul dari persimpangan sinotubular kanan memanjang ke anterior dan kemudian melengkung posterosuperior untuk membuka ke atrium kanan dekat pembukaan vena cava superior kanan.



Gambar 4. (a) Pada CT scan potongan coronal menunjukkan fistula aorta-atrium kanan (panah) menghubungkan sinus valsalva non coronary ke atrium kanan melalui saluran berbentuk oval. (b)Aortografi menunjukkan fistula besar aorta-atrium kanan yang mengakibatkan shunt kiri ke kanan (panah). Atrium kanan tampak jelas terisi oleh kontras.

Manifestasi klinis

Fistula aorto-atrium kanan adalah kondisi patofisiologis aorta yang memiliki manifestasi klinis bervariasi seperti edema paru akut, gagal jantung kronis dan dapat pula ditemukan secara insidental. Fistula aorta - atrium kanan dapat memiliki sifat yang mirip dengan shunt dari kiri-ke-kanan di tingkat atrium. Gejala yang paling umum adalah sesak napas, jantung berdebar, dan infeksi saluran pernapasan berulang. Pada pemeriksaan fisik, semua pasien memiliki murmur kontinu di tepi parasternal kanan.[8] Keluhan pada pasien ini yakni hanya merasakan sesak napas yang dirasakan sejak 1 bulan dan semakin memberat.

Diagnosis

Pencitraan memainkan peran penting dalam diagnosis dan pengelolaan fistula ini. Pada foto toraks awal menunjukkan kardiomegali pada semua pasien, dengan rasio kardiotoraks mulai dari 55% hingga 80% dan peningkatan vaskularisasi paru. Pada ekhokardiografi dua dimensi dan pemindaian Doppler menunjukkan struktur seperti terowongan dengan sinyal Doppler kontinu dari sinus koroner kiri ke atrium kanan atau dapat juga dari sinus koroner kanan ke atrium kanan. Echokardiografi memiliki peran terbatas dalam evaluasi fistula koroner, terutama dalam demonstrasi anatomi dan drainase. Echokardiografi transesofagus memiliki akurasi lebih tinggi daripada ekokardiografi transthoracic. Sementara *Color-flow Doppler* menunjukkan kelainan aliran dalam fistula.[9]

CT-scan telah terbukti memiliki sensi-tivitas tinggi hingga 87% dibandingkan dengan angiografi koroner dalam mendeteksi fistula arteri koroner, dengan sensitivitas yang lebih rendah sebesar 58% untuk fistula yang kering di ruang jantung. Pada CT potongan axial dengan kontras menunjukkan koneksi tubular antara aorta dan atrium kanan yang timbul dari persimpangan sinotubular kanan membentang anterior dan memutar posterosuperior dan membuka ke atrium kanan dekat pembukaan vena cava superior. Pada CT scan potongan coronal menunjukkan fistula aorta-atrium kanan menghubungkan sinus valsalva non coronary ke atrium kanan melalui saluran berbentuk oval.[9] Pemeriksaan foto thoraks pada pasien ini ditemukan kardiomegali dan MSCT Scan dengan kontras menunjukan defek pada proximal arcus aorta yang berhubungan dengan atrium kanan.

Tatalaksana

Berbagai opsi manajemen tersedia, tergantung pada jenis fistula, kaliber, jalur, dan lokasi ostium koroner yang berhubungan dengan lubang fistula aorta. Tatalaksana dianjurkan untuk pasien dengan fistula aorta ke atrium kanan bahkan jika mereka tidak bergejala karena risiko infeksi endokarditis, gagal jantung, perkembangan aneurisma, ruptur spontan, penyakit pembuluh darah paru, dan risiko tinggi kemungkinan operasi di masa depan. Biasanya operasi ditujukan untuk menghilangkan koneksi antara atrium kanan, perbaikan primer atrium kanan, penutupan sisi aorta dengan menambal, dan jika perlu merekonstruksi ostia koroner. [5] Tatalaksana pada pasien ini direncanakan dilakukan operasi penutupan fistula untuk langkah selanjutnya.

Tekanan intra-aorta yang tinggi meningkatkan perkembangan sobekan menuju sisi luar dinding aorta yang mengalir ke atrium kanan. Enam puluh persen pasien mengalami gagal jantung dan 40% akhirnya meninggal. Pengobatan pembedahan harus segera dilakukan setelah diagnosis karena fistula yang menetap mungkin cenderung dapat menyebabkan komplikasi, seperti gagal jantung, endokarditis, pembentukan aneurisma, dan atau ruptur jantung. [3,5]

SIMPULAN

Telah dilaporkan kasus seorang laki-laki 34 tahun dengan fistula aorta ke atrium kanan. Keadaan tersebut jarang ditemukan, dan disebabkan kelemahan bawaan lamina elastis di media aorta. Diagnosis pada pasien ini berdasarkan manifestasi klinis

sesak disertai pemeriksaan foto thoraks ditemukan kardiomegali dan MSCT Scan dengan kontras menunjukan defek pada proximal arcus aorta yang berhubungan dengan atrium kanan dengan kesimpulan *aorta to right atrial fistula*.

Konflik Kepentingan

Penulis menyatakan tidak terdapat konfik kepentingan dalam studi ini.

DAFTAR PUSTAKA

1. Jainandunsing JS, Linnemann R, Maessen J, Natour NE, Lorusso R, Gelsomino S, Johnson DM, Natour E. Aorto-atrial fistula formation and therapy. J Thorac Dis. 2019; 11(3):1016-21.
2. Trushar Gajjar, Choudary Voleti, Rekha Matta, Ramnath Iyer, Prabhat Kumar Dash, Neelam Desai, Aorta–right atrial tunnel: Clinical presentation, diagnostic criteria, and surgical options, J Thorac Cardiovasc Surg 2005;130(5):1287-92
3. Chen MY, Zhong DD, Ying ZQ. Aorta-to-right atrium fistula, an unusual complication of endocarditis. J Zhejiang Univ Sci B. 2009;10(3):230-2.
4. Ho AB, Magee AG, Hayes N. Descending aorta to right atrial fistula. Catheter Cardiovasc Interv. 2017;90(7):1158-60.
5. Fierro E, Sikachi RR; Agrawal A, Verma I, Ojrzanowski M, Sahni S (2017). Aorto-Atrial Fistulas – A Contemporary Review. Cardiol Rev 2018;26(3):137-44.
6. Rehman I, Rehman A. Anatomy, Thorax, Heart. [Updated 2020 Dec 28]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470256/
7. Todaro MC, Aprile A, Ravera A, Senatore G. An Unusual Case of Aortic-Right Atrium Fistula: A Diagnostic and Therapeutic Challenge. J Cardiovasc Echogr. 2017;27(4):156-8.
8. Erkal Z, Bayar N, Çağırcı G, Arslan Ş. Incidentally detected aorto-right atrial fistula in asymptomatic patient with operated aortic dissection. Int J Cardiovasc Acad 2017;3:57-8,
9. Turkay C, GolbaSi I, Belgi A, Tepe S, Bayezid O. Aorta-right atrial tunnel. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 125:1058-60.